Münster i/W.1934. Nr 62 Med Diss.

Aus der Chirurgischen Klinik der Medizinischen Akademie
Düsseldorf. Direktor: Prof. Dr. E. K. Frey

Zur Kasuistik der Meningoencephalocystocele occipitalis. Erkennung und Behandlung bei besonderer Berücksichtigung der Frühoperationen

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Würde eines doctor medicinae
durch die Medizinische Fakultät der Westfälischen
Wilhelms-Universität in Münster, in Gemeinschaft mit
der Medizinischen Akademie Düsseldorf

vorgelegt von
Hans Frenkel
aus Trier

1934
Druck: Heinr. Pöppinghaus o. H.-G., Bochum-Langendreer.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Akademie in Düsseldorf und der Medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität in Münster.

gez. Schmidt
Rektor der Medizin.
Akademie Düsseldorf.

gez. Esch
Dekan der Medizin.
Fakultät Münster.

gez. Frey
1. Berichterstatter.

gez. Coenen
2. Berichterstatter.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Meinen geliebten Eltern
in Dankbarkeit gewidmet!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547224_0144

Über die angeborenen Hirnbrüche liegt eine recht umfangreiche kasuistische Literatur vor.

Statistiken über die Häufigkeit der Hirnbrüche fehlen in dem neueren Schrifttum. Ältere Zusammenstellungen von Vins und Trélat besagen, daß bei 4 000—5 000 Geburten eine derartige Mißbildung zu verzeichnen sei. Aus den veröffentlichten Beobachtungen der letzten 40 Jahre konnten wir 149 Fälle sammeln, von denen 117 auf die occipitalen und 32 auf die an anderen Anteilen des Schädels lokalisierten Formen entfallen. Dieses Verhältnis deckt sich mit dem von anderen Autoren errechneten, die auch auf die Häufigkeit der occipitalen Hirnbrüche gegenüber den übrigen aufmerksam machten. In den Angaben von Reali stellen die am Hinterhaupt aufsitzenden Mißbildungen 80 % aller Cephalocelen dar. Aus den Zusammenstellungen von Lawrence, Wallmann, Larger und Lindfors entnehmen wir fast dieselbe Zahl.

Da wegen der Seltenheit dieser Mißbildung jeder kasuistische Beitrag von Wichtigkeit ist, halten wir es für gerechtfertigt, über einen kürzlich von uns beobachteten occipitalen Hirnbruch von außergewöhnlichem Ausmaß zu berichten.

Am 7. III. 1931 wird uns von der hiesigen Frauenklinik ein etwa 1 ½ Stunden altes, männliches Neugeborenes gebracht. Es wurde als siebentes Kind gesunder Eltern geboren. Das Kind kam nach normaler Schwangerschaft in 1. Steißlage mit schnell verlaufender Geburt ohne besondere Schwierigkeit zur Welt. Über irgendwelche Mißbildungen in der Ascendenz war nichts bekannt.

Das Kind, 45 cm groß, wog 2 350 gr. Die Haut hatte einen schlechten Turgor, war trocken, faltig und leicht ikterisch. Muskulatur hypertonisch, schlecht entwickelt.. Fettpolster kaum vorhanden.

Rachen, Zunge: ohne Besonderheit.

Thorax: Lungen: Grenzen verschieblich. Links hinten unten etwas abgeschwächtes Atmen.

Herz: Töne leise, aber rein.

Leib: weich, Nabel: o. B. Leber und Milz: o. B.

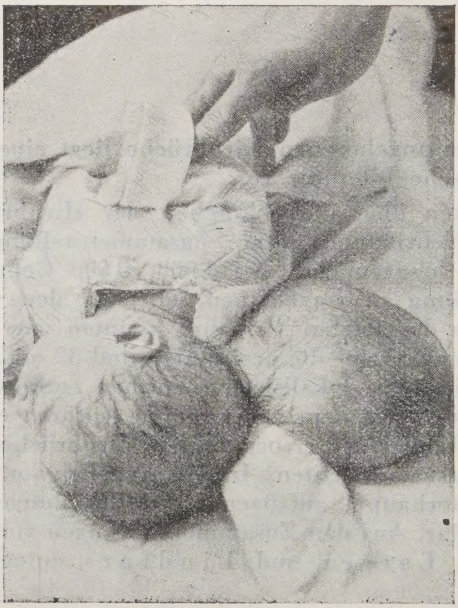
Genitale: Geringe Phimose, Descensus vollendet.

Keine fühlbaren Drüsen.

Stuhlgang: Mekonium.

Am Kopf, in Gegend der Hinterhauptschuppe, befindet sich eine große kugelige Geschwulst, die viel größer als der Kopf erscheint. Umfang des Kopfes: 34 cm, der der Geschwulst 46 cm.

Abb. 1.



Bei Palpation des Kopfes fühlt man die vordere Fontanelle, die nicht gespannt und eingesunken ist. Die hintere Fontanelle ist nicht palpabel. Die Sutura sagitalis ist nicht verknöchert und mündet häutig in die Basis der Geschwulst. Diese Naht ist etwa 0,5 cm breit.

Die Geschwulst, anfänglich von blaßrosa Hautfarbe, verfärbt sich zusehends ins bläuliche. Sie war von normaler Haut bedeckt, die nach dem Gipfel der Geschwulst zu dünner wurde, glatt und gespannt war und sich nicht in Falten abheben ließ. Auf der Höhe der Geschwulst zeigte die Haut verschiedentlich Epidermisdesquamationen. Am äußersten hinteren Pol, am Gipfel, befand sich eine 6,5 cm lange, 0,5 cm breite, oberflächliche, nekrotische, nicht ulcerierte Hautstelle.

Über der ganzen Haut ist reichliche Gefäßzeichnung sichtbar, vereinzelt auch punktförmige Haemorrhagien. Um die Basis der Geschwulst sitzt ein Kranz dunkelblonder Haare.

Die Geschwulst saß mit einem kurzen, dicken Stiel, dessen Umfang nicht zu messen war, dem Hinterhaupt auf. Sie war weich, elastisch und fluktuierte und ließ sich nicht komprimieren. Das Kind schreit bei Drücken der Geschwulst. Wegen der großen Spannung war kein Knochendefekt im Os occipitale festzustellen, auch keine Lappungen innerhalb des Sackes, keine Pulsation. Transparenz ließ sich nur gipfelwärts feststellen, sonst überall Verschattung.

Das Kind krampft dauernd seit der Geburt mit beiden Armen und Händen und der rechten Gesichtshälfte.

Abb. 2.

Röntgenaufnahme des Schädels: Die seitliche Übersichtsaufnahme des Schädels zeigt die hintere Schädelgrube wenig ausgeprägt und die Knochenkontur gradlinig verlaufend. Die vordere Fontanelle zeigt normale Weite. Die übrige Knochenkontur des Schädels zeigt normalen Verlauf. In Höhe der hinteren Fontanelle sieht man eine ca. 1 cm große Unterbrechung der Knochenkontur. Die Unterbrechung steht in Verbindung mit der dem Hinterhaupt breit anliegenden, kugeligen Verschattung, die an der dem Schädel abgewandten Seite einen ca. 1 cm dicken, weniger schattendichten Streifen zeigt. Diese kugelige Verschattung zeigt homogene Dichte ohne Struktur. (Abb. 3).

Röntgenologisch ist festzustellen, daß es sich um die seltenste Form des hinteren Hirnbruchs handelt und zwar um diejenige, die die hintere Fontanelle zum Austritt benutzt.

Differentialdiagnostisch: Encephalocysto- oder -meningocele.

Es wird die sofortige Abtragung der Geschwulst beschlossen, da die Haut sich mehr und mehr am Gipfel blau verfärbt.

Operation (Prof. Frey) ohne Narkose und Anaesthesie, 1 ½ Stunden nach der Geburt.

Umschneidung des Geschwulststieles, Durchtrennung der Haut. Sofortiges Fassen aller blutenden Gebiete. Die Galea wird durchtrennt und der Hirnstiel freigelegt. Es entleert sich reichlich mit Blut vermischte Flüssigkeit. Die Innenseite des Geschwulstsackes ist rot und an der Basis gut durchblutet. Die Geschwulst besteht aus 2 Säcken, dem äußeren Hautsack und einem inneren dünneren Sack, der das Aussehen einer sehr verdünnten, ausgezogenen Hirnrinde zeigt. Es hängen daran einzelne dickere Gebilde, die auch das Aussehen von Hirnsubstanz haben. Der innere Sack liegt dem äußeren an und ist durch einen Spalt mit wenig Flüssigkeitsgehalt von letzterem getrennt. In dem inneren Sack befand sich der Hauptteil der entleerten Flüssigkeit. Die sichtbaren, im Schädel befindlichen Hirnteile zeigen seichte Furchen. Nunmehr wird der ganze Stiel glatt durchtrennt, wodurch Anteile des Gehirns in Wegfall kommen. Blutstillung und Umstechung des Hirnstielstumpfes. Auf dem Querschnitt des Hirnstielstumpfes sieht man ein Lumen, wahrscheinlich die

Fortsetzung eines Ventrikels. Dieses stand mit dem inneren Sack in Verbindung. Das Lumen wird samt dem Stumpf mit weicher Hirnhaut überdeckt, vernäht und reponiert. Darauf doppelte Übernähung des Knochendefektes mit Galea und Schluß der Haut.

Abb. 3.

Verlauf: Nach der Operation vereinzelt Krämpfe. Sonst liegt das Kind ganz ruhig.

8. III. Seit dem frühen Morgen dauernd klonische Krämpfe des rechten Armes, Verziehung der Gesichtsmuskulatur der rechten Seite. Schreit. Temperatur 41 °, Nahrungszufuhr wegen Aspirationsgefahr durch die Sonde. Kein Erbrechen.

9. III. Krämpfe nur noch vereinzelt. Temperatur 38,5 °. Reflexe normal. Auch der Würgreflex auslösbar. Zeitweise kräftiges Schreien.

10. III. Temperatur zur Norm abgeklungen. Krampffrei. Nahrung durch Sonde wird gut vertragen, kein Erbrechen. Wunde reaktionslos und trocken.

11. III. Nahrungsaufnahme ohne Sonde. Schluckt ordentlich.

17. III. Fäden gezogen, Wunde pp. geheilt, trocken und reaktionslos. Nabel abgefallen. Keine nervöse Ausfallserscheinungen.

23. III. Fadennarben trocken. Schutzverband. Bei Druck auf die Narbe schreit das Kind. Keine hydrocephal. Erscheinungen. In Gegend der Operationsnarbe ovaler, scharfrandiger Knochendefekt, der nach oben in die Sutura sagitalis übergeht. Diese ist membranös und 0,5 cm breit. Sie setzt sich in die vordere Fontanelle fort. Alle häutigen Verbindungen sind weich und eingesunken. Seit der Geburt hat das Kind 400 gr. an Gewicht zugenommen.

Röntgenkontrollaufnahme.

Die angefertigten Kontrollaufnahmen in zwei Ebenen zeigen auf der seitlichen Aufnahme den gleichen Befund wie bei dem ersten Bild. (Abb. 4).

Abb. 4.

Die Aufnahme im Fronto-occipitalen Strahlengang zeigt in Höhe des Hinterhauptes entsprechend dem klinischen Befund eine hufeisenförmige, ca. 2 cm breite und 3 cm hohe, kalkdichte, umrandete Aufhellung, die zum Scheitelbein hin ohne schärfere Knochenkontur verläuft. Diese Öffnung ent-

spricht der Höhe der auf der seitlichen Aufnahme sichtbaren Unterbrechung der Hinterhauptkontur. (Hintere Fontanelle). Der Defekt entspricht dem Os interparietale, das in diesem Falle nicht angelegt erscheint. (Abb. 5).

Die zum Vergleich angefertigten Kontrollaufnahmen eines gleichaltrigen Säuglings lassen deutlich die stärkere Ausbildung der hinteren Schädelgrube

Abb. 5.

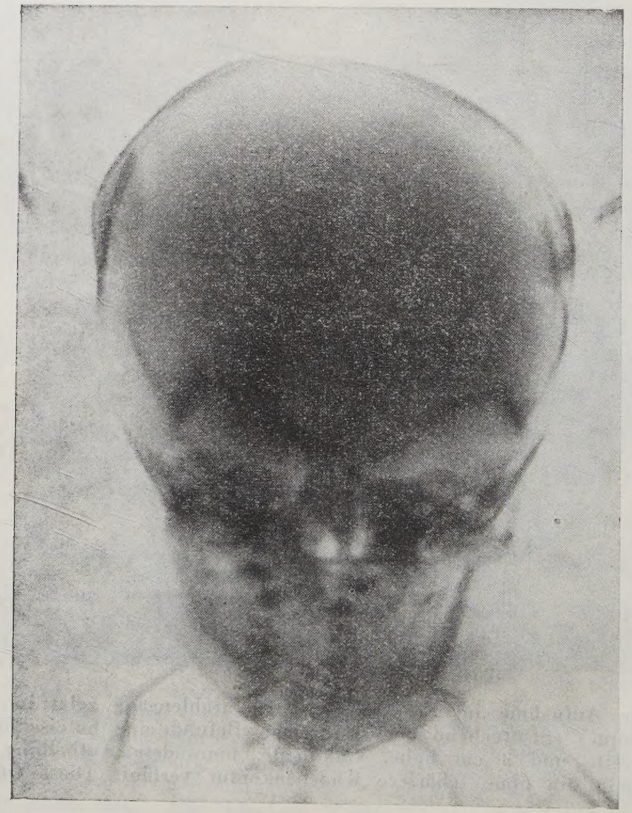
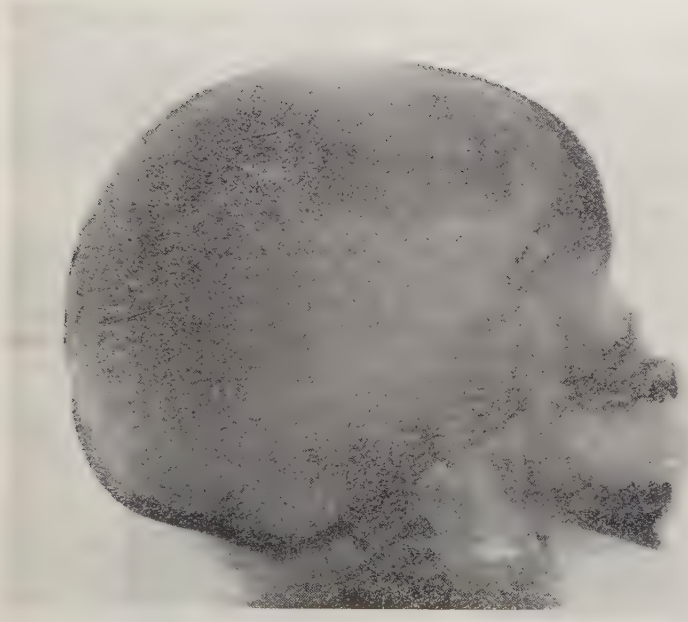


Abb. 6.



erkennen. Die in der Sagittallinie befindliche Öffnung projiziert sich in das Nahtgebiet zwischen Os occipitale und Os interparietale.

Eine angefertigte Aufnahme der Brust- und Lendenwirbelsäule und des Beckens zeigt kein Abweichen von der Norm.

1. IV. Gutes Allgemeinbefinden.

8. IV. Der Augenhintergrund zeigte eine blasse Papille N. optici ohne krankhaften Befund. Gewichtszunahme seit der Operation 800 gr. Ab heute 50 gr. gemischte Milch, die gut vertragen wird.

16. IV. 200 gr. Halbmilch und 400 gr. F.-M. in 6 Mahlzeiten täglich. Die Breite der Sutura sagitalis hat sich etwas vermindert. Geringe Vorwölbung über der Narbe. Keine Zeichen für Hydrocephalus. Urin: o. B. 1 000 gr. Gewichtszunahme.

24. IV. Zustand unverändert.

1. V. Kopfumfang 37 cm. Lacht, trinkt gut. Gewicht 3 600 gr.

15. V. Weitere 400 gr. Gewichtszunahme. Kopfumfang 39 cm. Bei Druck auf die Narbe, über der eine geringe Vorwölbung ist, wölbt sich die vordere Fontanelle leicht vor. Keine Hirndrucksymptome. Strabismus convergenz des linken Auges. Reaktion auf Licht links = rechts. Nachfolgen der Augen bei Vorzeigen einer Lichtquelle.

23. V. Augenspiegeluntersuchung.

Äußerlich: Lidränder und Bindehaut: o. B. Beide Augen reizfrei. Brechende Medien: Hornhaut, Vorderkammer, Linse und Glaskörper klar. Regenbogenhaut in der Struktur normal. Sehloch rund, mittelweit rechts = links, Reaktion bei Lichteinfall prompt. Augenhintergrund: Sehnervenscheibe

scharf begrenzt. Beide Optici etwas blaß, aber durchaus im Rahmen des Physiologischen. Sehhautgefäße und Peripherie normal.

26. V. Lumbalpunktion: Druck normal. Liquor klar. Pandy ø, Nonne: ø, Sacch: ø, Wa R: ø, Goldsol: normal. Bakterien: steril.

2. VI. Weitere Gewichtszunahme, das Kind ist munter. Die Vorwölbung über der Narbe hat sich nicht vergrößert.

11. VI. Entlassung nach Hause mit fester Narbe. Geringe Erhebung über der Narbe, die beim Eindrücken keinerlei Hirndrucksymptome macht. Sutura sagitalis fast geschlossen. Vordere Fontanelle eingesunken. Bei Druck auf die Vorwölbung über der Narbe hebt sich die vordere Fontanelle. Kopfumfang 41 cm. Gewichtszunahme seit der Operation 1 850 gr.

Nachuntersuchung am 20. Januar 1932.

Die Narbe ist glatt und reaktionslos. Dort findet sich eine etwa walnußgroße Vorwölbung, an der man deutlich Hirnpulsation fühlt. Die Geschwulst ist gut reponibel und zeitigt keine Hirndrucksymptome. Die Öffnung am Hinterhaupt hat noch dieselbe Beschaffenheit wie bei der Entlassung des Kindes aus der stationären Behandlung. Der Schädel ist im ganzen normal

Abb. 7.

konfiguriert, keine Zeichen von Hydrocephalus. Die vordere Fontanelle ist geschlossen. Strabismus convergens der Augen, besonders des linken. Die Lichtempfindung ist normal. Auf Anruf reagiert das Kind prompt. In psychischer Hinsicht fällt nichts an ihm auf. Die Reflexe sind alle normal auslösbar. Keine Lähmungen. Das Kind lacht und zeigt hin und wieder geringe Anzeichen von Sprechversuchen. Seit einigen Wochen beginnt es zu sitzen, ist aber darin noch unsicher. Stehversuche werden noch nicht gemacht. Die Mutter berichtet, daß das Kind sehr anfällig für Erkältungen ist.

Die Röntgenkontrollaufnahmen in zwei Ebenen zeigen den Defekt in der Hinterhauptsschuppe noch in derselben Größe. Die Konfiguration des Schädels ist normal und zeigt keine Anzeichen für Hydrocephalus. Die vordere Fontanelle ist geschlossen.

Nachuntersuchung am 15. IX. 1932.

Vor 4 Wochen hat das Kind nach Angaben der Mutter eine schwere Lungenentzündung durchgemacht und glatt überstanden. Das Allgemeinbefinden ist ordentlich. Der Defekt im Schädelknochen ist nach wie vor derselbe geblieben. Der Prolaps hat nicht an Größe zugenommen. Deutliche Hirnpulsation. Kein Hydrocephalus. Auge und Ohr: o. B.

Nervensystem: Keine krankhaften Reflexe, keine Kloni. Das Kind sitzt allein, vermag allerdings nicht allein zu stehen. Nur geringe Gehversuche. Sprechversuche sind nur gering.

Anatomische Untersuchung.

Das Präparat stellt einen großen Sack dar, an dessen Basis sich ein elliptisches Loch von der Umschneidung bei der Operation herrührend befindet.

Abb. 8.

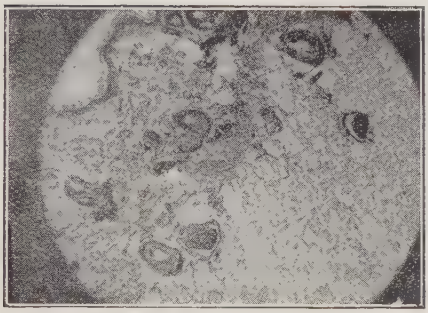
Die Dicke des Sackes beträgt an der Basis 4 mm und nimmt gipfelwärts rasch ab. Die Haut des Sackes ist glatt, glänzend und dünn. Sie zeigt besonders am Gipfel Epidermisdesquamationen und die oberflächliche, längliche Ulceration. Auf die dünne Hautschicht folgt ein etwas derberes Gewebe von bläulich-rotem Aussehen. Dieses Gewebe ist mit der Haut fest verwachsen und nur sehr schwer zu trennen. Diese Schicht wird gipfelwärts dünner, ist aber auch dort makroskopisch noch zu erkennen. Das Gewebe besitzt die Eigenschaft einer äußerst verdünnten Galea aponeurotica. Als innerste Schicht folgt ein papierdünnes Gewebe, das mit der mittleren, derberen Schicht durch Züge lockeren Bindegewebes verbunden und gut von ihr zu trennen ist. Sie ist sehr gefäßreich und von rotem sammtartigem Aussehen. An verschiedenen Stellen sind feine Blutaustritte sichtbar. Am Gipfel des Sackes wirft diese Schicht eine sichelförmige Falte von 2,2 cm, ähnlich der Falx cerebri, auf, die keine Trennung des Sackes in zwei Hälften bewirkt. Diese gefäßhaltige, dünne Haut macht den Eindruck einer gefäßreichen Pia mater und Arachnoidea. Sie schlägt sich auf den abgetragenen Stiel an der Basis des Sackes um. Das abgetragene Stück bildet einen zweiten Sack, der außen mit einer gefäßhaltigen Haut, innen mit grauweißlichen teils dickeren, teils dünneren Anhangsgebilden mit seichten Einkerbungen besetzt ist und den Eindruck von ausgezogener Hirnsubstanz macht. Diese Anhangsgebilde sind beim Anschneiden glatt und lipoidhaltig. Die dünne Haut kleidet alle Buchten dieser inneren Schicht aus, was die Annahme einer Pia mit Hirnsubstanz noch verstärkt. Zwischen den beiden Säcken befand sich eine geringe Menge Flüssigkeit, so daß anzunehmen ist, daß es sich um einen Erguß in die Hirnhäute handelt. Die Diagnose auf Meningoencephalocystocele ist also sichergestellt. Die Hauptmenge der Flüssigkeit befand sich in dem inneren Sack. In ihm haben einige größere Blutaustritte stattgefunden.

Gewebe mit den Eigenschaften einer Dura mater ist makroskopisch nicht vorhanden.

Histologischer Befund.

Bei der mikroskopischen Untersuchung von Schnitten nach Giemsa, Weigert und Toluidinblau aus der Basis zeigt die Haut eine normal dicke Hornschicht. Der bindegewebige Anteil ist äußerst verdünnt. Die Anhangsgebilde und Papillen sind gut ausgebildet. Die Hornschicht besteht am Gipfel des Sackes aus 2—3 Reihen von Epithelien. Anhangsgebilde fehlen, ebenso die Papillen. Das Bindegewebe ist zu einem dünnen Streifen ausgezogen. Unter dem Hautanteil findet sich an der Basis

Abb. 9.



eine Lage strafferen, mit wenig Blutgefäßen ausgestattetes Gewebe, das dem Bau nach an Galea aponeurotica erinnert. Diese Schicht ist am Gipfel des Bruches fast ganz verloren. Das subcutane Fettgewebe ist an der Basis mäßig ausgebildet, fehlt vollkommen am Gipfel. Es folgt dann eine Lage lockeren Bindegewebes mit weiten Maschen, die gleich am Gipfel und der Basis ausgebildet sind. Es handelt sich um weite und enge Maschen von Gefäßen und Lymphräumen, an denen man eine hochgradige Stauung erkennen kann. Eine entzündliche Infiltration kann hier nicht gefunden werden. Bei diesem Gewebe handelt es sich um eine gefäßreiche Pia mater und arachnoidea. Es findet sich kein Gewebe, dessen Bau irgendwie an Dura mater erinnern könnte.

Bei Schnitten durch den inneren Sack erkennt man auf der Außenseite wieder eine Lage lockeren Bindegewebes mit weiten Blutgefäßen und Lymphräumen, typ. Pia und Arachnoidea. Darunter folgt eine Schichte, die sich als weitgehend degeneriertes Nervengewebe erweist. Die Herkunft der Nervensubstanz läßt sich nicht bestimmen, lediglich Kleinhirn kann ausgeschlossen werden. Ganglienzellen sind nur ganz vereinzelt zu finden. Nißl'sche Körperchen sind gut darin zu erkennen. Die ganzen übrigen größeren und kleineren Zellen erweisen sich als Gliasubstanz. Gliafasern lassen sich nicht darstellen. Gröbere entzündliche Veränderungen innerhalb der Nervensubstanz sind nicht vorhanden.

Die angeborenen Cephalocelen stellen eine Mißbildung dar, die durch eine große Mannigfaltigkeit in ihrer Lokalisation und in ihren anatomischen Merkmalen gekennzeichnet sind.

Bei den angeborenen Hirnbrüchen muß auffallen, daß sie stets in der Mittellinie des Körpers gelegen sind. Als Bruchpforten werden immer wieder bestimmt lokalisierte Stellen beschrieben.

Es sind zwei große Gruppen dieser Mißbildungen zu unterscheiden, und zwar solche der Konvexität und solche der Basis,

Cordes hat in klarer Weise sämtliche Formen nach ihrer Lokalisation geordnet und in folgender Aufstellung zusammengefaßt:

a) Cephalocelen der Schädelkonvexität.

Cephalocele occipitalis superior
Cephalocele occipitalis inferior
Cephalocele sagitalis
Cephalocele sincipitalis = interfrontalis
Atypische Cephalocelen, laterale Cephalocelen.

b) Cephalocelen der Schädelbasis.

Cephalocele-
fronto-ethmoidalis.
Cephalocele nasofrontalis
Cephalocele nasoethmoidalis
Cephalocele nasoorbitalis =
Cephalocele orbitalis anterior.
Cephalocele sphenoorbitalis = Cephalocele orbitalis posterior
Cephalocele sphenomaxillaris
Cephalocele
naso-pharyngealis
Cephalocele transethmoidalis
Cephalocele sphenoethmoidalis
Cephalocele sphenopharyngealis.

Exner hat von den übrigen basalen Hirnbrüchen noch eine besondere Form abgetrennt, welche er als Hypophysencephalocele bezeichnet und auf eine abnorme Entwicklung des Hypophysenganges zurückführt.

Die basalen Cephalocelen treten mit Ausnahme der Cephalocele naso-frontalis und naso-ethmoidalis in den Nasen- oder Rachenraum durch eine Lücke des Sieb- oder Keilbeins oder zwischen Sieb- und Keilbein aus, während die Brüche der Schädelkonvexität sämtlich an die Außenseite des Kopfes gelangen.

Die Einteilung der occipitalen Cephalocelen in obere und untere stammt von Heinecke. Er bezeichnet sie nach der Lage ihrer Bruchpforte als Cephalocele sup. und inf., je nachdem sie oberhalb oder unterhalb des Tentoriums, also oberhalb oder unterhalb des Tuber occipitale austreten.

Daneben gibt es auch größere Lücken in der Hinterhauptschuppe, die bis in die kleine Fontanelle einerseits, bis ins foramen occipitale magnum andererseits hineinreichen. Diese großen Spalten im knöchernen Schädel sind dann nicht selten mit Bogen-

spalten in den oberen Halswirbeln kombiniert und werden Encephalomyelocelen genannt.

Selten sind Bruchpforten an anderen Stellen des Hinterhauptes. Ganz vereinzelt stehen Cephalocelen da, die die vergrößerte kleine Fontanelle zum Austritt benutzen. Diesen seltenen Mißbildungen ist unsere Beobachtung zuzurechnen.

Die an der Schädelkonvexität austretenden Mißbildungen, zu denen die Cephalocele occipitalis gehört, können wir dahin definieren, daß man unter ihnen eine angeborene, durch Mißbildung bedingte Geschwulst der äußeren Schädelgegend versteht. Sie ist mit Haut überzogen und ihr Inhalt wird von einem Teil des Schädelinhaltes gebildet. Dieser besteht je nach dem Sitz der Geschwulst aus Kleinhirn oder Teilen des Großhirns. Der bruchartig ausgetretene Inhalt steht regelmäßig durch einen Defekt im knöchernen Schädeldache mit dem Innern des Schädels in Verbindung. In Analogie zur Spina bifida occulta sind auch Cephalocele occulta beschrieben worden, wobei an typischer Stelle eine kleine Schädellücke besteht, die von Dura glatt überspannt wird. Diese seltenen Beobachtungen stellen immer Zufallsbefunde bei der Röntgenaufnahme oder Autopsie dar. Sie pflegen zu Lebzeiten keinerlei nervöse oder sonstige Ausfallserscheinungen zu machen. Die Größe der Hirnbrüche kann die des Kopfes weit übertreffen.

Die systematische Klassifizierung der Hirnbrüche, die wir im wesentlichen Heineke und Muscatello verdanken, stützt sich auf rein morphologisch-anatomische Gesichtspunkte. Die einfachste Form dieser Schädelmißbildung stellt die Meningocele dar, die nichts anderes als eine hydropische Ausstülpung der Hirnhaut ohne Beteiligung des Cerebrums ist. Bei der Encephalocele, dem höchsten Grade der Hirnmißbildung bei einem Hirnbruch, sind große Teile des Organs außerhalb der Schädelkapsel gelagert. Der Austritt von nervöser Substanz durch die knöcherne Schädellücke kann so hochgradig sein, daß am Gipfel des Bruches die Hautbedeckung fehlt. Muscatello nennt die Form der Mißbildung mit hochgradigem Hirnaustritt durch große Schädellücken und ohne echte häutige Bedeckung Exencephalie. Für entsprechend großen Hirnaustritt unter die weichen Schädelbedeckungen, gewissermaßen bei sehr großen Encephalocelen, wählte er den Namen Exencephalocele. Als Encephalocystocele bezeichnen wir jene Form der Mißbildung, bei der ein Austritt von Cerebrum oder Cerebellum mit hydropisch erweiterten Ventrikeln und als Meningoencephalocystocelen diejenige, wo außer einem Austritt von Nervensubstanz eine Flüssigkeitsansammlung in den ausgestülpten Hirnhäuten und einem der Ventrikel besteht. Der

Inhalt der angeborenen Hirnbrüche besteht vorwiegend aus degenerierter Nervensubstanz. Zu erwähnen sind noch die durch die Einwirkung äußerer Gewalt meist in Form von Verletzungen bei der Geburt entstandenen falschen Hirnbrüche, von Billroth als „Meningocele spuria traumatica" bezeichnet. Sie haben wohl denselben Inhalt wie die angeborenen Cephalocelen, jedoch nicht dieselben Bruchhüllen.

Im folgenden wollen wir uns auf die Betrachtung der occipitalen Hirnbrüche beschränken, da sie wegen ihrer Häufigkeit gegenüber den anderen Formen praktisch das größere Interesse beanspruchen.

Zur Erklärung der Genese der Cephalocelen sind die verschiedensten Theorien aufgestellt worden. Einige Autoren sehen das ätiol. Moment dieser Mißbildungen in Insulten, die den Fetus von außen treffen, andere in Ursachen, die im fetalem Körper selbst liegen, andere wieder glauben eine fehlerhafte Keimesanlage verantwortlich machen zu sollen. Die ganze Fülle dieser Theorien zu erwähnen, ginge über den Rahmen dieser Arbeit hinaus. Es möge genügen, wenn wir uns auf die Schilderung einiger der markantesten beschränken.

Haller und Morgagni heben die Bedeutung der Flüssigkeitsansammlung in der Schädelhöhle für die Genese derartiger Mißbildungen hervor.

Rokitansky glaubt, daß durch die hydrocephalische Volumzunahme des Gehirns die Schädelknochenentwicklung durch Druck von innen an der einen oder anderen Stelle verhindert wird.

Spring sieht die Ursache der Cephalocelen in einer umschriebenen Flüssigkeitsansammlung, die entweder in den Ventrikeln, oder in einem abgegrenzten Sack der Hirnhäute zustande kommt. Infolge des Druckes, der durch den durch Flüssigkeit ausgedehnten Hirnteil hervorgerufen wird, soll der anliegende Schädelknochen zum Schwinden gebracht werden. Aus diesem Defekt wölbe sich dann der ausgedehnte Hirnabschnitt als Geschwulst vor. Der Hydrops bahne sich immer mitten, selbst durch die ganze Dicke eines Knochen des schon geschlossenen Schädels seinen Weg, niemals zwischen den einzelnen Knochen, durch eine Fontanelle oder Naht. Er verlegt also die Entstehung der Cephalocele in eine Zeit, wo die Schädelkapsel bereits allseitig geschlossen ist.

Gegen diese Theorie sind verschiedentlich Gegenargumente geltend gemacht worden. An Hand von Untersuchungen an jungen Embryonen ist festgestellt worden, daß der Schädel sich von vorne nach hinten und von den Seiten nach der Mittellinie schließt. Diese Tatsache ist wiederholt dafür angeführt worden, daß das Occiput den Vorzugsort der Hirnbrüche darstellen soll. Nach

Bayer's, Bruns', Muscatello's, Exner's und unserer Beobachtung treten die Cephalocelen nicht mitten durch die Dicke des Knochens aus, sondern immer zwischen den Knochenrändern.

Die am Occiput lokalisierte Mißbildung hat ihren Lieblingssitz an der Stelle, wo der Anteil des Primordialcraniums, das Occipitale sup., mit dem bindegewebisch vorgebildeten Os interparietale zusammentrifft.

Dieser immer wieder beobachtete anatomische Befund veranlaßte Himley und Serres, die Ursache der Hirnbrüche in einer mangelhaften Verknöcherung der Schädelkapsel zu suchen. Das austretende Cerebrum benütze stets diesen nachgiebigen, membranösen Bezirk als Bruchpforte.

Dareste schuldet die Enge des Amnions, besonders seiner Kopfkappe (Capuchon céphalique), für die Entstehung der Mißbildung an. Das zu straff und knapp anliegende Amnion soll der Medullarrinne den Verschluß verwehren und sich sogar in sie hineinlegen, um dann die hintere Wand des Medullarrohres zu bilden. Einige Beobachtungen sind im Schrifttum verzeichnet, wo mit der Cephalocele Amnionreste verwachsen waren. Mit Ernst, der diese Theorie eingehend prüfte, glauben die meisten Forscher, daß es sich bei diesen Befunden um Zufälligkeiten handele.

Klementowsky vertritt die Ansicht, daß die Wassersucht bei Hirnbrüchen eine Folge des Bruches und kein aetiologisches Moment sei. Er sieht in Erkrankungen der Knochen und der Dura verbunden mit abnormen Druckverhältnissen im Uterus die Hauptursache für die Entstehung der Cephalocelen.

Nach Ahlfeld führt eine übergroße Liquoransammlung in der Schädel- und Wirbelkanalhöhle in einer Zeit, wo die Hüllen noch dünn sind, zu deren Zerreißung.

Die cystischen Cephalocelen entwickeln sich nach Ackermann dadurch, daß in einem von „Serum" ausgedehnten Gehirnteil entweder die Schließung des Schädels gehindert oder allmählich eine Öffnung in ihm erzeugt wird. Daraus soll Nervengewebe in Form einer Hernie hervortreten.

Lebedeff's Anschauung besagt, daß Verkrümmungen der cerebrospinalen Achse des Embryos den Schluß der Medullarrinne zum Rohr verhindern. Sie hat keine volle Anerkennung gefunden, weil sie nach Ansicht verschiedener Autoren ein allzu zufälliges Moment für die Entstehung dieser Mißbildungen darstelle.

Berger sieht in der Pathogenese der Cephalocelen das dem Schluß der Schädelkapsel entgegenstehende Hindernis in Neoplasmen der Gehirnsubstanz, dem Encephaloma. Seine Entstehung soll in die Periode der primitiven Gehirnbläschen liegen. Eine Stütze für diese Theorie findet sich nicht in der Literatur.

Kirmission äußert sich über die Cephalocelen in dem Sinne, daß der Inhalt des Gehirnbruches nie innerhalb der Schädelhülle gelegen, sondern sich von vornherein außerhalb derselben entwickelt habe. Er verlegt die Entstehung der Mißbildung in die erste Zeit des Embryonallebens, wo Schädel und Gehirn noch weit von einer definitiven Entwicklung entfernt sind.

Die Frage der Genese der Cephalocelen erweckte wieder regeres Interesse, als v. Recklinghausen seine Studien über die Spina bifida veröffentlichte. Sein Schüler Muscatello übertrug dessen Anschauungen auf Grund genauer anatomischer Untersuchungen auf die Genese der Hirnbrüche. Er nimmt eine primäre Störung des Mesoblasts an. Als Stütze für seine Lehre dient ihm die stets mangelhafte Entwicklung des Knochens in der Nähe der Hirnbrüche, wo er dünn, biegsam, unregelmäßig verknöchert ist und glattrandige, teilweise sehr ausgedehnte Defekte aufweist. Die Dura mater fehlt regelmäßig in den Tumorhüllen. Sie pflegt, wie das auch andere Autoren bestätigen, mit den Rändern des Knochendefektes fest verwachsen zu sein und mit dem Pericranium zu einer dünnen Bindegewebsmembran zu verschmelzen, die sich an der Basis der Geschwulst verliert. Diese Schichte besteht in einer frühen Entwicklungsperiode durchweg als eine einzige osteogene Bindegewebslage, bevor eine Differenzierung in die verschiedenen Schichten der Schädelkapsel eingetreten ist. In der Entwicklung des Schädels finden wir schon in der ersten Embryonalzeit als dessen erste Anlage eine rings um den cranialen Pol der Chorda dorsalis aufgetretene Masse mesenchymaler Zellen. Sie erscheint als osteogene Schicht, die sich dorsalwärts und seitlich ausbreitet und zuletzt die 5 Gehirnbläschen einschließt. Dieses Mesenchym differenziert sich in zwei Lagen. Die Innere bildet die Meningen, die äußere die Anlage des Primordialschädels, woraus später das Schädelskelett hervorgeht. Nach Muscatello bleibt diese Differenzierung aus. Er erklärt dadurch einerseits die Verwachsung der Dura mit dem Pericranium, andererseits die unvollständige Verknöcherung im Bereich der Hirnbrüche. Entsprechend einer Lücke der Dura entsteht ein vermehrter Gefäßdruck, der nach der Seite des geringsten Widerstandes, also nach außen gerichtet ist. Der Druck des Fruchtwassers ist nun geringer als der des Liquors und genügt nicht, dem Hirndruck das Gleichgewicht zu halten. Folglich wird die hyperaemische Gehirnsubstanz das Bestreben haben, sich durch die Knochenlücke vorzustülpen. Der Druck der Knochenränder auf das vorgewölbte Gehirn führt zu Stauung und chronischer Entzündung. Geringe Zirkulationsstörung führt zur Encephalocele, größere durch Flüssigkeitsaustritt zur Encephalocystomeningocele oder Meningocele.

Die entwicklungsmechanischen Arbeiten O. Hertwigs lassen sowohl die primäre Rolle der Mesoblastschicht, als auch den Zeitpunkt der Entstehung der Cephalocelen, wie er nach Muscatello's Theorie sich ergibt, zweifelhaft erscheinen.

Exner gelangte auf Grund eingehender Untersuchungen an ganz jungen menschlichen Embryonen zu dem Schluß, daß alle Spaltbildungen am Schädel auf Entwicklungsstörungen des Gehirns zurückzuführen seien. Bei einem Embryo von etwa 3 Wochen fand er einen Spalt in dem sonst ganz geschlossenen Medullarrohr in Gegend des Mesenscephalons. Die Gefäße des Plexus chorioideus waren überaus erweitert und die Gewebe oedematös verdickt. Die mesodermale Schicht, aus der sich Gehirnhäute, Knochen und Pericranium bilden, war noch keineswegs entwickelt. Bekanntlich differenziert sich letztere erst in der 4. Woche in ihre beiden Blätter, während die Medullarrinne sich bereits in der zweiten Woche zum Rohr schließt. Er folgert aus diesen Befunden, daß bereits in den ersten Wochen des Embryonallebens das Gehirnrohr durch vermehrten Ventrikelhydrops gedehnt und an einer Stelle vorgetrieben wird. Durch weitere Hypertrophie des Plexus chorioideus kommt es zur stärkeren Sekretion. Diese Vorgänge, die sich in den ersten 3—4 Embryonalwochen abspielen, führen zu den verschiedenen Formen der Cephalocelen. Wird das Medullarrohr durch weitere Drucksteigerung gesprengt, so entstehen Anencephalie und Exencephalie. Über die Ursache des Ventrikelhydrops weiß man nichts, da zu einer Zeit seiner deletären Folgen vorhanden sein sollen, wo von einem Plexus chorioideus noch nicht die Rede sein kann. Lampert bestätigt in seiner Arbeit die Theorie Exner's.

Im Gegensatz zu diesen Theorien stehen diejenigen, welche eine fehlerhafte Keimesanlage für die Pathogenese der Hirnbrüche verantwortlich machen.

Vurpas und Léri ziehen als aetiol. Moment Infektionen und Intoxikationen der Mutter in Betracht. Auch Gamper ist der Ansicht, daß für die Entstehung der Mißbildung eine Vergiftung die häufigste Ursache ist. Diese soll bereits das Ei oder Sperma geschädigt haben.

De Lange lehnt in der pathogenetischen Deutung des von ihr untersuchten Falles die rein mechanischen Theorien ab und legt das Hauptgewicht auf eine erbliche Keimminderwertigkeit. Sie belegt diese Auffassung damit, daß in der Familie bereits eine Cephalocele und andere Mißbildungen vorhanden waren.

Als die heute gültige Theorie wird die von Exner angesehen. Für die Ursache der Entstehung des Ventrikelhydrops fehlt bis jetzt jeglicher Anhaltspunkt.

Die Diagnose hat die Aufgabe, die Cephalocele als solche, dann aber besonders auch ihre Form zu erkennen. Diese Feststellung ist für Therapie und Prognose von erheblicher Wichtigkeit.

Die Erkennung unserer Beobachtung als Cephalocele stützte sich auf die klinischen Erscheinungen. Sie werden in der Literatur immer wieder in derselben Art beschrieben.

Die angeborene Geschwulst, ihre Lage in der Mittellinie, ihre Größe, das Herabhängen über den Nacken führte uns zu unserem Urteil. Hirndrucksymptome bei Compression erhärteten es. Zu diesen Merkmalen können noch andere hinzutreten, die jedoch nur in einem Teil der Fälle festzustellen sind. Hierher gehören mehr oder weniger deutliche Pulsation, die Möglichkeit, durch Compression eine Verkleinerung der Geschwulst zu erwirken und einen Knochenrand oder Lücke an der Basis durchzutasten. Bei unserem Patienten, wo wegen der Spannung des Sackes letzteres keinen Erfolg hatte, sicherte uns das Röntgenbild vollends die Diagnose.

Größere Schwierigkeiten macht indes die richtige Beurteilung der Art der Cephalocele. Sie hat die wichtigste Aufgabe, den Grad der Hirnbeteiligung festzustellen. Für die Differential-Diagnose sind die verschiedensten Merkmale herangezogen worden. An Hand unseres Befundes im Verein mit denen der Literatur wollen wir erwägen, inwieweit die klinischen Symptome eine Unterscheidung der verschiedenen Formen der Hirnbrüche erlauben.

Die Größe der Geschwulst konnte uns bei gleichzeitiger Berücksichtigung der Schädelform mit Sicherheit eine größere Beteiligung des Gehirns ausschließen lassen. Erfahrungsgemäß gehören die großen Brüche meistens den Flüssigkeit enthaltenden Formen an. Zu unserer Annahme mußten wir neigen wegen der normalen Schädelform. Bei größerem Hirnaustritt, wie er bei Encephalocelen statthat, verkleinert sich nach den Beobachtungen Ackermann's die Schädelkapsel, die Stirn tritt zurück und die Scheitelwölbung verringert sich (Mikrocephalie), die Mittelpartie ist eingesunken (Klinocephalie), und der Angulus sphenoidalis ist stärker abgeknickt. Die Folge dieser Abweichungen im Schädelbau ist eine Hyperprognathie des Gesichtsskelettes. Mit Hilfe dieser Merkmale konnten wir lediglich eine Encephalocele ausschließen. Einen genauen Aufschluß über die Art des Hirnbruches gaben sie uns nicht.

Muscatello macht darauf aufmerksam, daß die Veränderungen am Knochenbau nicht immer in der von Ackermann beschriebenen Form ausgeprägt und nur in wenigen Fällen zur Differentialdiagnostik zu verwerten sind. Seine Beobachtung

wird von mehreren Autoren bestätigt. Aus der Größe des Bruches allein einen Schluß auf den Inhalt zu ziehen, ist nicht angängig. Es sind ebenso viele Encephalocelen wie Encephalocystocelen von erheblichem Umfange in der Literatur verzeichnet.

Es muß auffallen, daß im Schrifttum immer für die verschiedenen Formen der Cephalocelen bestimmte Charakteristika der Haut hervorgehoben werden. Infolge des raschen Wachstums ist die häutige Bedeckung bei den cystischen Hirnbrüchen gespannt und dünn, die Farbe grau oder bläulich. Bei den Encephalocelen ist sie dagegen infolge des langsamen Wachstums dicker und gefaltet. Die große Spannung des Sackes festigte uns in der Annahme, daß bei unserer Mißbildung ein größerer Flüssigkeitserguß vorlag.

Das Fluktuieren der Geschwulst bietet für die genaue Unterscheidung der Formen keine sichere Stütze. Erfahrungsgemäß besitzt jede reine Encephalocele eine gewisse Liquormenge, die dieses Symptom auch auszulösen vermag. Ein Zeichen für eine größere Flüssigkeitsmenge innerhalb der Bruchhüllen bot uns die Anspannung und Erhebung der vorderen Fontanelle bei Druck auf die Geschwulst, die bei Nachlassen des Druckes wieder verschwand. Diese Erscheinung pflegt den Encephalocelen zu fehlen. Die Transparenz der Bruchhüllen ist nach Muscatello und Tilmann das einzige sichere Merkmal zur Unterscheidung der cyst. Cephalocelen, und zwar sollen bei Meningoencephalocystocelen zwei getrennte Flüssigkeitsansammlungen zur Darstellung kommen. In unserem Falle gab sie uns kein Bild über die vorliegende Bruchform. Andere Autoren machten auch auf die Unregelmäßigkeit dieser Erscheinung aufmerksam. Die Transparenz kann durch Verdickungen, leistenartige Vorsprünge und Blutungen innerhalb des Sackes aufgehoben sein. Treten nur Verschattungen an der Basis der Geschwulst auf, so müssen diese am ehesten auf größere Hirnmassen zurückgeführt werden. Befunde wie bei unserem Patienten sind für die Differentialdiagnostik wertlos.

Daß bei der großen Spannung der vorliegenden Mißbildung uns die Palpation keine Aufschlüsse über den Inhalt des Bruches geben konnte, bedarf wohl keiner Erwähnung. Bei schlafferen Bruchsäcken vermögen die durch die Hautdecken fühlbaren Lappungen wenig Anhalt über den Inhalt zu geben, da sie verschiedener Herkunft sein können. Sie werden ebensowohl durch Hirnteile, als auch durch hypertrophische Bruchhüllen oder durch Bindegewebsstränge hervorgerufen.

Einige Autoren vertreten die Ansicht, daß aus dem Umfange des Stieles der Cephalocele ein Rückschluß auf deren Inhalt zu ziehen sei. Dünne Stiele sollen für großen Flüssigkeitserguß, dicke für reichlichen Austritt von Nervensubstanz sprechen.

Petrow machte darauf aufmerksam, daß dies kein sicheres diagnostisches Merkmal sei. Bei unserer Beobachtung sprachen alle Symptome für eine cystische Cephalocele, der Stiel derselben war jedoch ziemlich umfangreich.

Sind koordinierte Mißbildungen am übrigen Körper vorhanden, so werden sie den Verdacht einer erheblichen Mißbildung des Zentralnervensystems erwecken. Sie sind meistens bei den Encephalocelen gefunden worden.

Die Möglichkeit der Reposition und Vergrößerung der Geschwulst bei Schreien, Husten und Pressen sind nach Spring Charakteristika der Meningocelen und Encephalocelen. Wenn dementsprechend bei unserem Patienten keines dieser Symptome vorhanden war, so sind diese Zeichen dennoch auch bei Encephalocystocelen beobachtet worden. Als ebenso unsicheres Unterscheidungsmerkmal muß die Auslösung von Hirndrucksymptomen bei Kompression gelten, die bei allen Formen der Mißbildung beschrieben wird.

Störungen im Bereich des Sehnerven, denen Muscatello große Wichtigkeit für die Diagnose zuspricht, sind selten vorkommende Erscheinungen und keiner Form der Mißbildung eigentümlich.

Wenn auch die Gesamtheit der klinischen Symptome ausreicht, die Encephalocelen von den cystischen Hirnbrüchen abzugrenzen, so wird uns kaum eine Unterscheidung der Encephalocystocele und Meningoencephalocele gelingen.

Auch die Röntgenaufnahme ist für eine exakte Diagnose nicht zu verwerten.

Bei den großen occipitalen Hirnbrüchen in dem Ausmaße unserer Beobachtung gibt sie uns den wichtigen Aufschluß über die Austrittsstelle und die Größe des Knochendefektes. Die homogene Dichte der Verschattung der Geschwulst erlaubte nicht, irgendwelche Schlüsse auf den Inhalt zu ziehen. Die Röntgenographie in diesem Sinne zu verwerten, ist bisher noch nicht gelungen. Wegen der Unruhe der Kinder ist die Aufnahme technisch schwierig, da man zu kürzesten Belichtungszeiten greifen muß.

Die Probepunktion ist als differentialdiagnostisches Hilfsmittel bedeutungslos. Sie wird gegebenenfalls Liquor im Bruchsack nachweisen können, wozu schon die klinischen Symptome bei weitem genügen.

Hirnbrüche von den Ausmaßen unserer Beobachtung führen nicht zu Verwechselungen mit anderen Tumoren. Bei kleineren occipitalen Cephalocelen müssen einige andersartige Affektionen ausgeschlossen werden. Cephalhaematome sind nicht in der Mittellinie lokalisiert, nicht gestielt und pflegen sich nach der Geburt

schnell zu verkleinern. Kavernöse Blutcysten geben keine Hirnsymptome bei Kompression. Angeborene Angiome zeichnen sich durch ihre unscharfe Begrenzung und das Fehlen eines Zusammenhangs mit der Tiefe aus. Im Zweifelsfalle wird hier das Röntgenbild beim Nachweis einer Knochenlücke die Diagnose im Sinne einer Cephalocele klären.

Die Unterscheidung der beiden cystischen Bruchformen kann nur der autoptische Befund bei der Operation erbringen. Hierbei gelang es uns, zwei getrennte Flüssigkeitsansammlungen nachzuweisen, die das typische Kennzeichen für eine Meningoencephalocystocele sind.

Wenn wir mit unseren klinischen Hilfsmitteln eine Diagnose gestellt haben, werden wir nach der Behandlung der Cephalocelen fragen müssen.

Die nicht behandelten Träger dieser Mißbildung erreichen nach Miller schon im ersten Lebensjahr eine Mortalität von 95 %. Es ist daher verständlich, wenn Muscatello schon in allen Fällen von occipitalen Hirnbrüchen, besonders von cystischen, die operative Entfernung für indiziert hielt, sei es, daß nicht besondere Verhältnisse uns zwingen, von dem Eingriff zurückzutreten.

Man muß von einer Operation absehen, wenn an der Basis des Bruchsackes in der Nähe des anzulegenden Schnittes entzündliche Veränderungen der Haut, Ekzeme und ulceröse Prozesse sich abspielen. Sie begünstigen die Infektion und können eine sichere Asepsis nicht gewährleisten. Bei drohender Ruptur des Sackes muß hier die Punktion vorgenommen werden. Entzündungen am Gipfel der Cephalocele sind bei guter Abdeckung gefahrlos. Zeitweilige Gegenanzeigen bilden Fieber, Enteritis, Bronchitis wegen der Schwäche der Kinder, die in diesen Fällen auf geringste Blutverluste sehr schlecht reagieren.

Auf eine Exstirpation der Mißbildung werden wir bei den Formen mit großem Hirnaustritt verzichten, bei denen sich ein großer Austritt von Nervensubstanz schon in der Schädelform dokumentiert.

Operativ nicht anzugreifen sind diejenigen occipitalen Cephalocelen, deren Bruchpforte bis ins Foramen magnum oder bis in die Halswirbelsäule unter Spaltung der oberen Halswirbel reicht. Die lebenswichtigen Teile der Medulla oblongata pflegen bei diesen Fällen im Bruchsack zu liegen. Ihre Schonung bei der Radikaloperation ist nicht möglich.

Mißbildungen, die mit einem beträchtlichen Hydrocephalus verbunden sind, kontraindizieren jeglichen Eingriff. Bei geringgradigem Wasserkopf soll man den Bruchsack abtragen, da im

Schrifttum genügend Beobachtungen verzeichnet sind, wo jener durch die Operation günstig beeinflußt wurde. (Teuner).

Sind die Hirnbrüche durch anderweitige und bald zu Tode führende Mißbildungen oder Funktionsstörungen kompliziert, so sollen sie einem blutigen Eingriff ganz entzogen werden. An solchen Komplikationen wurden Lähmungen der Extremitäten, Klumpfüße, Gesichtsspalten, Wolfsrachen, Spina bifida u. a. m. beschrieben.

Muscatello gibt als grundsätzliche Contraindikation schwere Sehnervenatrophie an, da sie mit tiefgreifenden Veränderungen in den corticalen Zentren verbunden sei. Leichtere Grade von Störungen im Bereich des n. opticus führt er auf Ernährungsstörungen zurück, die sich postoperativ ausgleichen.

Abgesehen von diesen Gegenanzeigen sind alle occipitalen Cephalocelen dem Chirurgen zuzuführen. Eine strikte Indikation zum Eingriff besteht, wenn der Sack zu platzen droht oder starke Stauungserscheinungen, wie in unserem Falle, sich bemerkbar machen. Sie können die Ursache einer Infektion werden und eine aseptische Operation unmöglich machen. Die Größe der Mißbildung oder die Möglichkeit des Idiotismus in der Zukunft dürfen nicht als Hindernis einer Exstirpation angesehen werden. Es liegen verschiedene Beobachtungen vor, wo später, auch bei großen Encephalocystocelen, keine gröberen Ausfallserscheinungen vorhanden waren.

Über das Alter, in dem man die Operation ausführen soll, bestehen verschiedene Meinungen. Im Allgemeinen wurde bisher der Eingriff bis in den 3. oder 4. Monat, ja sogar bis ins 3. oder 4. Lebensjahr verschoben. Als Begründung wird die aus wahllosen Fällen der Literatur zusammengestellte Statistik Berezne-gobski's angeführt, nach der die Mortalität der Operation in diesem Lebensalter am geringsten sein soll. Wir meinen, daß man möglichst früh, einige Stunden nach der Geburt, alle cystischen occipitalen Hirnbrüche operieren muß und halten es für falsch, bei dieser Art von Mißbildung den Eingriff hinauszuschieben in der Hoffnung, daß das Kind mit der Zeit kräftiger sein werde, daß die Geschwulst durch Bindegewebe ersetzt wird, und daß dadurch die Operation später erleichtert würde. Es sind gerade in letzter Zeit einige Beobachtungen veröffentlicht worden, wo in den ersten Lebensstunden operiert, eine Heilung erzielt wurde. Es seien nur die von Kehrer (5 ½ Std. alter Patient mit Encephalocystocele) und von Piquet und Tramblin (18 Std. p. p.) erwähnt, denen sich unser Fall als frühester in der Literatur bekannter Zeitpunkt (1 ½ Std. p. p.) anschließt.

Aus verschiedenen Gründen halten wir einen so frühen Zeitpunkt der Operation für angezeigt, vorausgesetzt, daß keine

der erörterten Contraindikationen vorliegen. Wir schließen uns im Wesentlichen der Ansicht Kosyrew's an:

1). Können wir uns den Narkoseshok ersparen, der zusammen mit dem Operationshok eine ernste Gefahr für den kleinen Patienten darstellt.
2). Die Lebenstätigkeit der Gewebe ist im frühesten Alter größer, und man kann so auf eine bessere und schnellere Heilung hoffen.
3). Verhindern wir eine Verletzung der Geschwulst mit nachfolgender Meningitis.
4). Halten wir die weitere Vergrößerung der Geschwulst und das damit verbundene mögliche Platzen des Bruchsackes hintan.
5). Verhüten wir die Exkoriation und Entzündung mit nachfolgender Nekrose der Geschwulstdecken und infolgedessen die Entzündung der Geschwulst mit nachfolgender Meningitis. Die Erklärung für diesen Verlauf gibt uns Lissenkoff, der den engen Zusammenhang der Lymphbahnen der Geschwulstdecken mit denen des Schädels nachwies.
6). Bei längerem Abwarten ist eine bösartige Entartung der Geschwulst nicht ausgeschlossen. Beispiele für die Möglichkeit einer solchen sind von Falko und Skyfossoffsky beschrieben worden.
7). Beugen wir einer Stauung in den Geschwulstdecken, die sich bei größeren cystischen Hirnbrüchen bereits bald nach der Geburt einzustellen pflegt, und sich in einer blau-roten Verfärbung der Haut äußert, vor. Diese geht leicht in das Schädelinnere über, sodaß bei späteren Eingriffen viel eher mit der Gefahr eines postoperativen Hydrocephalus zu rechnen ist als bei der Frühoperation.

Bei der Behandlung der Cephalocelen können wir zwei verschiedene Epochen unterscheiden, die durch die Einführung der Asepsis bedingt sind. Die Scheu vor der Eröffnung des Schädels, die fast stets Infektion und Entzündung der Hirnhäute zur Folge hatte, drängte die Chirurgen der vorantiseptischen Zeit auf palliative, unblutige Heilverfahren. Heineke empfahl zum Schutz der Mißbildungen starrwandige Umhüllungen. Er versuchte auch wiederholt die Reposition des Bruches, die jedoch meist an der Flüssigkeitsansammlung innerhalb des Sackes scheiterte. Houel legte, um die Gefahr des Platzens der Geschwulst mit nachfolgender Infektion zu vermeiden, eine dauernde oder zeitweilige Kompression mit Pelotten an. Aber durch den dauernden Druck wurde das Bersten der Cephalocelen nur beschleunigt.

Bei der Gefahr des Platzens und auch zur Heilung der Cephalocele wandte Heineke mehrfach die Punktion an. Mit diesem Verfahren erzielte man nur schlechte Erfolge. Möller

beobachtete 11 Patienten mit Encephalocystocelen, die unter dieser Behandlung alle durch Meningitis ad exitum kamen.

Das sogenannte Holmes'sche Verfahren verband mit der Punktion der Mißbildung eine Injektion von Jodtinktur. Die Wirkung sollte in Verödung und Schrumpfung des Sackes bestehen. Dasselbe Ziel verfolgte Morton, der ein bis vier Kubikzentimeter Jodglyzerin in die Cystenhöhle injizierte. Die Erfolge beider Methoden waren nur unvollkommen.

Das Abbinden der Geschwulst mit einer elastischen Ligatur war ein schnell zum Tode führendes Verfahren. Durch die hervorgerufenen Nekrosen, besonders an der Basis, kam es stets zu Infektionen der Hirnhäute.

Die Abklemmung der Cephalocele mit nachfolgender Abtragung des gangränösen Sackes, von Rizzoli und Schatz in die Therapie eingeführt, hatte sich bis in die aseptische Zeit erhalten. Die erwünschte Verklebung der Bruchränder an der Basis war meistens insuffizient und machte Nachoperationen notwendig. Der Vorteil dieses Verfahrens bestand darin, daß man den Bruchsack als Ganzes entfernen konnte, ohne eine offene Wunde zu setzen.

Alle diese Methoden haben heute nur noch historisches Interesse. Die Radikaloperation, die sich mit Einführung der Asepsis entwickelte, hat sie alle verdrängt.

Die anfangs ausgeführte Incision hatte so viele Mißerfolge, daß noch Billroth in den Hirnbrüchen ein kategorisches „Noli me tangere" sah. Skliffasowsky operierte als erster unter aseptischen Kautelen eine solche Mißbildung. Er eröffnete jedoch nicht den Bruchsack, sondern klemmte ihn mit einer Ovarialklemme ab, um ihn dann zu vernähen. Von Bergmann zeigte als erster, daß der Inhalt der Cephalocelen aus funktionsuntüchtigem Nervengewebe besteht und daß die Furcht, diese irreponiblen Gewebe abzutragen, unbegründet ist. Er führte die erste Radikaloperation mit offener Besichtigung der Bruchpforte aus.

Im Prinzip der Abtragung hat sich bis heute nur wenig geändert. Lediglich die Frage der Verhütung der postoperativen Komplikationen, vor allem des sekundären Hydrocephalus und der Liquorfistel, steht heute mehr denn je im Vordergrund des Interesses.

Bei der Vorbereitung des Operationsfeldes sind Antiseptika höherer Konzentration zu vermeiden. Die geringe Resistenz der Säuglinge gegen giftige Substanzen ist hinreichend bekannt. Decubitus und Ulzerationen am Bruchsack müssen wegen der Infektionsgefahr gut abgedeckt werden. Die Bruchpforte soll stets erhöht gelagert werden, um einen übermäßigen Abfluß von Cerebrospinalflüssigkeit während der Operation zu verhindern.

Verschiedene Autoren empfehlen, vor dem Eingriff die Geschwulst zu punktieren, um ein brüskes Abfließen des Liquors bei der Incision zu vermeiden. Bei guter Lagerung und vorsichtigem Eingehen dürfte sich das erübrigen.

Aussicht auf Erfolg können nur Eingriffe haben, die schnell und ohne größeren Blutverlust zu Ende geführt werden. Die Radikaloperation der cyst. occ. Hirnbrüche nach Muscatello wird auch heute noch als die günstigste angesehen. Sie wurde auch bei unserem Patienten, wie aus der Krankengeschichte hervorgeht, modifiziert ausgeführt:

Das Prinzip dieser Methode sei kurz noch einmal zusammengefaßt: Bei der Freilegung der Geschwulstbasis werden durch ovaläre Umschneidung zwei Lappen aus der die Geschwulst deckenden Haut gewonnen, die groß genug sind, um die Deckung des entstehenden Defektes sicher zu stellen. Man präpariert dann den Stiel der Cephalocele frei und bringt die Bruchpforte zur Darstellung. Eine der seitlichen Sackwände wird incidiert, um das Cysteninnere überblicken zu können. Wenn möglich werden die nervösen Elemente reponiert. Andernfalls trägt man die vorliegenden Hirnteile unter sorgfältigster Blutstillung ab. Der Sackstumpf wird übernäht und in das Schädelinnere zurückgebracht, die Wunde sodann primär geschlossen.

Wir gingen bis zur Abtragung der Geschwulst in derselben Weise vor, legten jedoch großen Wert auf die Schonung der Galea aponeurotica, die an der Basis der Cephalocele gut entwickelt war. Mitteilungen über die Beschaffenheit der Galea bei diesen Mißbildungen liegen in der Literatur nicht vor. Ihr müßte nach unserer Meinung mehr Beachtung geschenkt werden, da sie eine wichtige Komponente zum Verschluß der Wunde, insbesondere zu deren Festigkeit darstellt. Bei der Incision des Sackes cystischer Hirnbrüche muß auf eine langsame Entleerung des Liquors geachtet werden, um einen Kollaps zu vermeiden. Den Hirnstiel durchtrennten wir glatt und legten nach sorgfältigster Blutstillung zur Sicherheit noch eine Umstechung an.

An Stelle der früheren, einfachen Übernähung wurde der Stumpf mit weicher Hirnhaut doppelt übernäht und reponiert. Nach den Untersuchungen Dandy's über den Kreislauf der Cerebrospinalflüssigkeit führt eine Unterbrechung in der Resorptionsfläche, die von der Arachnoidea und der Pia mater mit ihren vielen Blutgefäßen gebildet wird, zu Stauung und folgendem Hydrocephalus.

Durch die doppelte Übernähung mit Pia mater bieten wir dem Liquor Gelegenheit, ohne Unterbrechung mit der Gefäßfläche in Verbindung zu treten. Das Verfahren schafft weit-

gehendst wieder physiologische Verhältnisse und beugt so einem sekundären Hydrocephalus vor.

In den letzten Jahren sind mehrere Vorschläge zur Prophylaxe des postoperativen Wasserkopfes gemacht worden. Endresultate dieser Methoden fehlen.

Russanow leitet den Liquor aus dem am Stumpf eröffneten Ventrikel mit Hilfe eines transplantierten Stückchens der inneren Meningocelenhaut in das Unterhautzellgewebe der parietalen Gegend ab.

Andere Autoren versuchten der Cerebrospinalflüssigkeit dadurch Abfluß zu verschaffen, daß sie den offenen ausgestülpten Ventrikel in den Subduralraum einnähten.

Diese Verfahren sind zu kompliziert und stellen eine allzu große Belastung für die Säuglinge dar.

Die gedoppelte Galea aponeurotica legten wir mit dicht gestellten Nähten über den Knochendefekt und schlossen darüber die Haut. Dichte Nahtreihen sind erforderlich, um einer Fistelbildung vorzubeugen. Für die Deckung des nach der Radikaloperation persistierenden Defektes am Schädelknochen hat man die verschiedensten Vorschläge gemacht.

Djakonow deckte die Lücken mit dünnen Knochenplättchen, die er von der Umgebung der Bruchpforte abmeißelte. König lehnte diese Methode deshalb ab, weil der kindliche Schädel noch zu dünn sei. V. Bergmann sah wiederholt, daß die osteoplastischen Lappen nur sehr schlecht einheilten und fürchtet eine Nekrose des Transplantates. In der neueren Literatur setzt sich Meckel für die Osteoplastik ein, während Lampert diese aus dem gleichen Grunde wie v. Bergmann verwirft. Djakonow versuchte auch die Transplantation mit tierischen Knochen mit nur unbefriedigendem Erfolg. Die eingepflanzten Stückchen heilten nicht ein. Das Verfahren hatte schwere Infektionen zur Folge. Der Verschluß des Defektes mit Celluloid- und Silberpatten (v. Bergmann), die Muskellappentransplantation (Bayer), die Deckung der Bruchpforte mit Knochenstückchen von den Extremitäten (Senenko und Botroff) sind Verfahren, die nur negative Erfolge zeitigten. Neudörfer empfiehlt die freie Fascientransplantation. Er näht ein Stück der Fascia lata über die Schädellücke und hat damit bei kleineren occipitalen Hirnbrüchen mehrfach günstige Erfahrungen gemacht. Diese Operation ist meistens durch wochenlanges hohes Fieber kompliziert und scheint deshalb wegen der geringen Resistenz der mit dieser Mißbildung behafteten Säuglinge nicht indiziert. Kürzlich berichtete Ransohoff über einen geheilten Fall von Encephalocystocele occ., wo er die Bruchpforte mit 2 übereinander genähten Periostlappen deckte. Der Zweck dieser Methode beruht

wohl darauf, durch die Knochenhaut eine Knochenneubildung anzuregen.

Gegen einen plastischen Verschluß der persistierenden Schädellücke mit Hilfe der Transplantation sprechen verschiedene Gründe.

In der Literatur wird immer wieder auf Komplikationen, die nach der Deckung der Bruchpforte bei der freien Verpflanzung auftreten, hingewiesen. Die schlechte Einheilung der Knochenstückchen, die zu deren Nekrose mit nachfolgender Meningitis führt, die Schwierigkeit bei den dünnen Knochen der Säuglinge, ein Transplantat zu gewinnen, die wochenlangen hohen Temperaturen bei der freien Fascientransplantation spielen dabei die Hauptrolle. Es erscheint somit nicht verwunderlich, wenn die Gegenüberstellung der mit plastischem Verschluß der Knochenspalte operierten cystischen Hinterhauptbrüche weit schlechtere Erfolge ergibt als die mit einfacher Abtragung der Geschwulst behandelten.

Der Blutverlust wird durch die Gewinnung des Transplantates gesteigert und stellt eine erhebliche Belastung der schwachen Säuglinge dar.

Wie nach jeder Operation am Gehirn wird es auch bei diesen Mißbildungen zu vorübergehendem Hirnprolaps kommen. Bei unserem Patienten konnten wir diese von vielen Autoren gemachte Beobachtung erneut bestätigen. Der Vorfall dauert so lange an, bis sich das Organ an die neuen Verhältnisse gewöhnt hat. Er wird die Einheilung eines verpflanzten Gewebstückes verhindern und außer Ernährung setzen.

Der kindliche Knochen besitzt wie jedes junge Gewebe die Fähigkeit zu regenerien und Defekte auszugleichen. Nach occipitalen Hirnbrüchen ist wiederholt nach der Operation eine Verkleinerung des Schädelspaltes beschrieben worden. Bei unserer Beobachtung, wo die hintere Fontanelle die Bruchpforte bildete, sprach gerade dieser Punkt gegen eine Osteoplastik.

Die relativ schlechten Erfolge, die bei den occipitalen Cephalocelen mit der freien Transplantation erzielt werden, zusammen mit den übrigen Gegenanzeigen lassen uns mit P i q u e t und T r a m b l i n zu einem ablehnenden Urteil diesem Verfahren gegenüber kommen. Es empfiehlt sich die Operation möglichst einfach zu gestalten, den Verschluß des Defektes in ein späteres Alter zu verschieben.

Der postoperative Verlauf der occipitalen Hirnbrüche hat uns gelehrt, daß in der N a c h b e h a n d l u n g gewisse Richtlinien zu beachten sind. Sie erstrecken sich nicht nur auf die Überwachung des Wundverlaufes, sondern auch auf die Ernährung der Säuglinge. Druck und Reibung der Wunde, die leicht zu Decubitus und

Wunddehiscenz führen, sind durch entsprechende Lagerung zu vermeiden. Schmieden hält es für zweckmäßig, vor der Operation ein Gipsbett anzufertigen, worin die kleinen Patienten eine sichere Fixation erhalten. Sie sollen bis zur Bildung einer festen Narbe darin liegen bleiben. Ein leichter Kompressionsverband schützt vor Vorwölbungen des Gehirns. Die Fäden werden in den meisten Fällen am 10. Tage entfernt und danach für weitere 4 Wochen ein mäßiger Druckverband angelegt. Cordes empfiehlt zum Schutz eine kleine Platte, da er Verletzungen im Bereich der Schädellücke fürchtet. Bei komplikationslosem Verlauf können die Kinder nach 3 Wochen entlassen werden.

Hohe postoperative Temperaturschwankungen, die bei unserem Patienten bis 41° stiegen, führt Muscatello auf Störungen des Wärmeregulationszentrums zurück. Sie pflegen nach einigen Tagen ohne besondere Therapie abzuklingen. Fieber am 3. oder 4. Tage nach Abtragung der Geschwulst ist fast stets durch Meningitis bedingt, an der keine Therapie bei diesen Mißbildungen von Erfolg gekrönt sein wird. Vorübergehende Krämpfe, wie sie auch bei unserem Kranken auftraten, sind kein Grund zur Besorgnis. Sie sind auf erhöhten Hirndruck infolge Fortfalls des als regulierendes Liquorreservoir wirkenden Bruchsackes zu beziehen.

Bei einer Liquorfistelbildung ist der Verband mehrmals täglich unter streng aseptischen Kautelen zu erneuern.

In der Arbeit von Piquet und Tramblin wird hervorgehoben, daß der nach der Operation sich entwickelnde Hydrocephalus durch mehrfache Ventrikelpunktion wiederholt der Heilung zugeführt worden sei. In anderen Beobachtungen wurden nur schlechte Erfolge mit diesem Verfahren erzielt.

Bei der Schwäche der kleinen Kranken und wegen der Gefahr der Aspirationspneumonie scheint uns die Ernährung mit der Sonde in den ersten Tagen nach dem Eingriff indiziert. Wir führten diese Nahrungszufuhr 8 Tage lang mit gutem Erfolg durch. Die Zusammensetzung der Nahrung unterscheidet sich nicht von der bei gesunden Kindern.

Die Nachbehandlung stellt nach Cordes einen wichtigen Faktor für das Endresultat dar.

Die Prognose der unbehandelten Träger der cystischen occipitalen Cephalocelen ist eine außerordentlich schlechte. Je größer die Bruchpforte, der Bruchsack und die Flüssigkeitsansammlung, umso kürzer dauert das Leben der Patienten.

Nach der Zusammenstellung von Cordes der an anderen Stellen lokalisierten Hirnbrüche stehen die behandelten occipitalen in bezug auf die Prognose an schlechtester Stelle. Die heute geübten Operationsverfahren haben die Aussichten der mit

einem Hirnbruch behafteten Kinder nicht in dem Maße verbessert, wie es bei anderen Mißbildungen der Fall ist.

Von den aus der Literatur gesammelten 117 occipitalen Cephalocelen entfielen 98 auf die cystische Form der Hinterhauptsbrüche. Von ihnen starben 24 in den ersten Tagen nach der Operation meistens an Meningitis. Die Endresultate sind bei der Mehrzahl der übrigen Beobachtungen nicht mitgeteilt. (Über das Alter der Patienten fehlt fast jede Angabe). Wo Dauerresultate angegeben werden, finden sich Verschlechterung des Zustandes. Tod infolge Hydrocephalus und Meningitis im Anschluß an die Bildung einer Liquorfistel. Krämpfe, Lähmungen, Blindheit. Schwäche und intercurrente Krankheiten führen in vielen Fällen zum Tode. Nur vereinzelte Beobachtungen berichten von einem längeren Leben der Kinder, die stets mit tiefgreifenden Störungen von Seiten des Nervensystems behaftet sind. Ein Patient von Schatz lebte 11 Jahre nach der Operation einer Meningoencephalocystocele und starb an allmählich wachsendem Hydrocephalus. Möller, Mittendorf, Reboul berichten über Beobachtungen durch 1—3 Jahre von Kindern mit operierter Encephalocystocele. Ein im Alter von 6 Wochen von Ransohoff behandelter Säugling machte nach 14 Monaten einen fast normalen Eindruck, hatte jedoch einen Schiefhals, konnte nicht sitzen und war in seinem Allgemeinzustand etwas zurückgeblieben.

Die Prognose des von uns 1 ½ Stunden nach der Geburt operierten Patienten ist als günstig zu bezeichnen. Irgendwelche nervöse Ausfallserscheinungen konnten nicht nachgewiesen werden. Es fehlt jeder Anhaltspunkt für einen Hydrocephalus. Der Kopfumfang entspricht dem von Heubner als normal angegebenen Wert. Über die sensorischen Funktionen können wir uns noch kein abschließendes Urteil erlauben.

Das Auge ist normal und sehtüchtig. Das Fehlen des Gehörsinnes glauben wir ausschließen zu können, da der kleine Patient auf Anruf reagiert Ein pathologischer Organbefund wurde bisher nicht erhoben.

Der bisherige Erfolg läßt hoffen, daß wir mit unserer Operationsmethode weitgehendst physiologische Verhältnisse geschaffen haben. Zu einem abschließenden Urteil über dieses Verfahren können wir erst kommen, wenn mehr Erfahrungen damit vorliegen.

Zusammenfassung:

1). Die Pathogenese der cystischen occipitalen Cephalocelen ist noch nicht befriedigend geklärt. Es fehlen uns nähere Anhaltspunkte für das Entstehen des Ventrikelhydrops.
2). Die Differentialdiagnose zwischen Meningoencephalocystocele und Encephalocystocele ist weder klinisch noch röntgenologisch möglich.
3). Die Abtragung des Bruchsackes soll in den ersten Stunden nach der Geburt erfolgen.
4). Die Operation soll sich möglichst einfach gestalten, physiologische Verhältnisse als Prophylaxe gegen den sekundären Hydrocephalus zu schaffen suchen.
5). Die Prognose der cystischen occipitalen Cephalocelen ist sehr schlecht. Die Aussichten des von uns beobachteten und operierten Säuglings sind bisher günstig.

Es sei mir gestattet, meinen hochverehrten Lehrern, Herrn Professor Dr. med. E. K. Frey für die gütige Überlassung und Beratung bei der Arbeit, Herrn Professor Dr. med. Eckstein für die Hilfe bei der Anfertigung und Beurteilung der mikroskopischen Schnitte, meinen geziemenden Dank auszusprechen.

Literatur.

Ackermann: Die Schädeldeformität bei der Encephalocele congenita, 1882, Halle.

Adams: On congenital Encephalocele, Dublin, J. med. soc. 2, 326 (1833).

— Two cases of large meningo-encephalocele removed by operation, Glasgow med. J. Jan. 1899.

Ahlfeld: Die Mißbildungen des Menschen, Lief. 2, Leipzig 1882.

Aigrot: Pathogénie et traitement des hernies cérébrales, Lyon chir. 14, 5. Presse méd. 1918, 20, 188.

Alberti: Heilung einer Meningocele occipitalis durch Exstirpation. 17. Kongr. Dtsch. Ges. Chir. 1888.

Albino, Ruffo: Contributo alla patogenesi del cefalocele. Ann. ital. Chir. 2, 2, (1923).

Annandale: Encephalocele successfully removed. Edinburgh. med. J. 906 (1867).

Anton: Über angeborene Erkrankungen des Central-Nervensystems. Schweiz. med. Wschr. Wien 1890, 15.

Aschheim: Mißbildung infolge amniot. Stränge. Berl. klin. Wschr. 1914, 655.

Aschoff, L.: Lehrbuch der patholog. Aantomie, Jena 1928, Bd. 1 u. 2.

Austerlitz: Über einen Fall Encephalo-Meningocele, Diss. München 1903.

Aveling: Hydrencephalocele, Med. Tim. Juni 1861.

Baacke: Ein Fall von Hydrencephalocele mit amniot. Verwachsungen, Diss. Königsberg. 1889.

Barabob: Über einen Fall von ausgedehnter Verwachsung der Plazenta mit dem Schädel bei gleichzeitiger Exencephalie. Mschr. Geburtsh. 13, 5 (1901).

Barclay: Spontaneous cure of Meningocele. Brit. med. J. April 1896.

Barkow: Beiträge zur pathol. Entwicklungsgeschichte. Breslau, 1871.

Bayer, C.: Zur Technik der Operation der Spina bif. und Encephalocele. Prag. med. Wschr. Nr. 28, 1892.

— Über die Endresultate der in der chir. Abteilung des Kaiser-Franz-Josef-Kinderhospitals in Prag seit dem Jahre 1888 operierten Fälle von Spina bifida und Encephalocele. Z. Heilk. 18, 5—6.

Beale, B.: Encephalocele. Med. Presse Okt. 1907.

Beck, Karl: Hydrocephalocele. Section on diseases of children. Ann. Meeting americ. med. Assoc. Atlantic. City N. J. 5, 6 (1900).

— Contribution of the therapie of encephalocele. Internat. med. Mag. Aug. 1900, 279.

— Fall von Hydrocephalocele. N. Y. med. Mschr. Okt. 1900.

— Hydrencephalocele. Arch. of Roentgen-Ray 5, 54 (1901).

Behm: Ein Fall von angeborenem Hirnbruche. Münch. med. Wschr. 1900, 31.

Behrend: Über angeborene große Tumoren. Berl. klin. Wschr. 1864, 24.

Belinoff, S.: Meningocele congenita, Ref. Jahresber. Chir. 7, 351.

Bérard: Bedeutsame Geschwulst am Hinterhaupte. J. Kinderkrkh. 4, 214 (1845).

Berend: Hydrencephalocele occipitalis congenita. Allgem. med. Z. Ztg. 32 (1854).
Beresnegowski, N.: Über Cephalocelen (Russisch) Ref. Jber. Chir. 17, 202.
Berger: Considérations' sur l'origine, le mode de développement et le traitement des certaines encephaloceles. Rev. de Chir. 269, 1890.
v. Bergmann: Heilung der Encephalocele mit Demonstrat. Verhdlg. Dtsch. Ges. Chir. 1888, 96.
Bird: Encephalocele. Lancet, August 1861.
Bittner: Hydrencephalocele occipitalis magna. (Demonstrat. im ärztl. Verein Brünn). Wien. klin. Wschr. 1906, 51.
Boettcher, Th.: Meningocele. Bruns Beitr. 53, 543.
Bogatsch: Über abnorme Verwachsungen der Frucht mit Teilen der Nachgeburt. Diss. Breslau 1882.
Boissard: Un cas de méningocéle pure traitée par l'intervention chirurgicale, Presse méd. 1907, 7.
Bolle, C.: Die Erfolge der Radikaloperation der Encephalocele. Diss. Berlin 1898.
Borowski: Zur Kasuistik der Hirnbrüche. Wojenno med. J. 79 (1900).
Bracey: Description of a miningocele. Med. Tim. Mai 1873.
Breslau: Hydrencéphalocéle cong. Cannst. Jber. 4, 26 (1855).
Bursche, E.: 2 Fälle von operiertem Hirnbruch. Przegl. chir. i. ginek. (polnisch) 7 (1912).
Calderi-Valeri, Cesco: Un caso di idromeningocele trattato con cura chirurgica radicale. Gazz. Osp. 64 (1904).
Cameron: A case of occipital meningocele. Montreal med. J. 1893, 17.
Camstock: Fall von einem großen angeborenen Hirnbruch. Schmidts Jb. 18, 320 (1838).
Cane, Du: Meningo-encephalocele. Lancet, Mai 1902.
Celli: Meningocele occipitalis congenita. Arch. di Pat. Inf. 1898.
Chiari, H.: Denkschr. d. Akad. Wiss. Wien, 63, 71 (1896).
Clar: Über den angeborenen Hirnbruch. Cannst. Jber. 4, 2 (1851).
Cordes, E.: Die Hirnbrücke und Hirnspalten. Erg. Chir. u. Orthop. 22 (1929).
Corning: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen, München 1925.
Coulson: Encephalocele with congenital hernia, removal. Lancet 1859.
Cserey-Peschany, Albin: Die operative Behandlung der Hirn- und Rückenmarkshernien. Jg. Kuznick. Sonderh. 1926, 119 (ungar.).
Cutler, George, David: Endresultats in 62 cases of spina bifida and cephalocele. Boston Arch. Neur. a. Psych. 12, 2, 149 (1924).
Delrez, L. et Firket, J.: Hydrocéphalie, encéphalocèle occipitale et spina bifida. Observation anatomocliniques et revue critique. Ann. de méd. 16, 3, 218 (1924).
Le Deutu: De la méningo-encéphalocéle et son traitement.
Denucé et Rabère: Encéphalo-cysto-méningocèles occipitales demonstratives. J. Méd. Bordeaux, März 1908, 13.
Domke: Die Behandlung der Encephalocelen. Inaug. Diss. Breslau 1906.
Dujardin: Un cas de méningocéle. J. Sci. méd. Lille 1885.
Edmond: Oper. for ruptured meningo-encephalocele. Lancet Okt. 1911, 1198.
Ernst, P.: Mehrfache Bildungsfehler des Centralnervensystems bei Encephaloiden. Zieglers Beitr. path. Anat. 25 (1899).
— Mißbildungen des Nervensystems in „Die Morphologie der Mißbildungen der Menschen und Tiere". Herausgeb. E. Schwalbe, 3. Teil, Jena 1909.
Exner: Hirnbrüche. Dtsch. Z. Chir. 102, 1 (1909).

Fischel: Lehrbuch der Entwicklung des Menschen. 1929.
Fischer: Angeborener Hirnbruch. Wien. med. Presse 6, 557 (1865).
Flothmann, B.: Ein Beitrag zu den Operationen der Cephalocelen. Neuwied 1887.
Friedrich: Hydrencephalocele occip. Münch. med. Wschr. 1902, 33.
Fromm: Über Verwachsungen der menschlichen Eihäute mit dem fötalen Schädel. Diss. Erlangen 1886.
Fullerton, A.: Case of meningo-encephalocele treated by excision of the mass. Brit. med. J. Juni 1901.
Garré, Küttner, Lexer: Handbuch der prakt. Chirurgie, Stuttgart 1921, 1, 199 ff.
Gamgee: Two cases of cranial meningocele treated by excision; recovery. Lancet, Sept. 1900.
Gamper: cit. bei Cornelia de Lange.
Göbl: Zur Anatomie und Behandlung der Hydrencephalocele, Z. Heilk. 1889 u. 1890.
Godson: Encephalocele. Obstetr. Soc. of. London, Lancet, Juni 1880.
Goodson: Case of Encephalocele, Trans. Obstetr. Soc. London 1888.
Gorochow, D.: Zur Behandlung des angeborenen Hirnbruchs. Chirurgia 56.
— Sieben Fälle von angeborenen Hirnbrüchen (Cephalomen) im Moskauer Sophienhospital für Kinder. Med. Obozr. Nizn. Povolz (russ.) 1902, 24 (citiert bei Cordes).
Gosselin: Encéphalocèle. Virchow-Hirschs Jber. 2, 433 (1875).
Grawitz: Hydro-meningocele occipitalis. Dtsch. med. Wschr. 1918, 144.
Greenwood: Encephalocele. Brit. med. J. 1908, 2498.
Grisanti, S.: Un caso di encefalocele trattato chirurgicamente. Pediatria 32, 16, 974 (1924). (Ref. Zentralorg. 30, 1925).
Guillaume, L.: Encéphalocèle occip. traitée par l'exstirpation. Examen histol. Bull. soc. Chir. 12, 420 (1911).
Guyot: Encéphalocèle congénitale. Bull. soc. Anat. 1907, 4.
Haggenmiller: Zur Kasuistik der Radikaloperation von Gehirn- und Rückenmarksbrüchen. Diss. Erlangen 1917.
— Über Spina bifida u. Cephalocele. Beitr. klin. Chirurg. 110, 163.
Hallopeau, P.: Encéphalocéle opérée aprés rupture. Guérison. Bull. Soc. Chir. Paris 48, 609.
Haller, A. v.: zit.: bei Muscatello.
Hammer: Zur Kasuistik der Mißbildungen. Encephalocele. Z. f. Heilk. 18, 1 (1897).
Harting: Heilung einer umfangreichen Hernia cerebri. Cannst. Jber. 4, 51 (1854).
Hartmann: Über einen Fall von Hydrocephalocele u. Verwachsungen derselben mit dem Amnion placentale. Diss. Kiel 1901.
Heinecke: Die chirurgischen Krankheiten des Kopfes. Dtsch. Chir. 31 (1882).
Herman, M. W.: Über angeborene Gehirnbrüche. (poln.) Ref. Zbl. Chir. 40 (1900).
Hertwig, O.: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte, Jena 1906.
— Urmund u. Spina bifida. Arch. mikrosk. Anat. 39 (1892).
Hesse: Encephalomeningocele. Dtsch. med. Wschr. 1914, 621.
Hildebrandt: Zur operativen Behandlung der Hirn- und Rückenmarksbrüche. Dtsch. Z. Chir. 28, 438.
— Pathol. anatom. u. klin. Untersuchungen zur Lehre von der Spina bifida u. den Hirnbrüchen. Dtsch. Z. Chir. 36, 433.
Holmes: A case of meningocele in the occip region. Virchow Hirschs Jber. 2, 409 (1866).

Hovis: Hernie cérébelleuses, suite d'intervention sur le sinus latéral. Ann. Soc. belg. Chir. Juli 1900.
Istomin, E. K.: Zur Frage der Verwendung der freien Autoplastik bei Hirnbrüchen und Kiefergelenksankylosen. Ref. Zorg. Chir. 6, 196 (1914).
Jacobi: Encephalocele; Operation; Death after eleven days; congenital rachitis. Amer. med. Tim. New York 1863, 127.
Jakoby: Über sehr frühzeitige Störungen in der Entwicklung des Zentralnervensystems. Virch. Arch. 147, (1897).
Kaufmann, P.: Lehrbuch der speziellen pathol. Anatomie. 1928.
Kehrer: Die operative Behandlung angeborener Kopfbrüche. Arch. Chir. 56, 1.
Kense: Ein Fall von Meningocele occipitalis. Diss. Kiel 1902.
Kirmission et Kuß: Meningocéle de la région occipitale; exstirpée guérie chez une petite Fille de six semaines. Rev. d'Orthop. 1900, 5.
— Lehrbuch der chirurg. Krankheiten angeborenen Ursprungs, Stuttgart 1899.
Klementowsky: Studien über angeborene Hirnbrüche. Jb. Kinderheilk. 1862.
— Fall von Hydrencephalocele. Jb. Kinderkrkh. 5, 1, (1862).
König: Encephalocele, geheilt durch Schädelplastik. Zbl. Chir. 11, (1901).
Koslawski, B. S.: Radikaloperation des Hirnbruches. (russ) Ref. Jb. Chir. 3. 268.
Kowalzig: Zur Aetiologie u. Therapie der Encephalocelen. Diss. Kiel 1890.
Kozyrev, A. A.: Erfahrungen über operative Behandlg. der Spaltbildungen des Schädels u. d. Wirbelsäule. Arch. klin. Chir. 137 (1925).
Lampert, F. M.: Pathogenesis and treatment of socalled congenital cerebral herniae. Surg. gynecol. a. obstetr. 38, 2, (1924). Ref. Z.org. f. Chir. 27/28, (1924).
Lange, C. de: Zum Studium der Encephalocele post. Jb. Kinderheilk. 126, 253, (1930).
Lauenstein: Encephalocele occipitalis. Operation. Heilung. Münch. med. Wschr. 1910, 44.
Lawrence: A case of encephalocele. Cannst. Jber. 4, 22, (1857).
— On encephalocele. Cannst. Jber. 4, 33, (1856).
Leasure: Hydrencephalocele, radically cured. Schmidts Jber. 1870.
Lee: Three cases of encephalocele. Lancet 1893, 327.
Lenormant: Encéphalocéle ou meningocéle. Ref. Gaz. Hôp. 94, 41, (1921).
Letoux: Encéphalocéle opérée avec succés chez un enfant de 34 jours. Gaz. Méd. Nantes, 26, 361, (1907).
Leupold: Über Entstehung kongenitaler Hernien am nervösen Achsengebilde. Diss. Würzburg, 1889.
Lindfors, A. O.: Studien in der Lehre von den angeborenen Hirnbrüchen und deren Behandlung. Upsala, Läk. för Förh. 29, 417, (1894).
— Ein Beitrag zur Operationskasuistik der angeborenen Hirnbrüche. Upsala, Läk. för Förh. 29, 219, (1894).
— Zur Lehre von den angeborenen Hirnbrüchen und deren chirurg. Behandlung. Slg. klin. Vortr. N. F. 222/223, Leipzig, 1898.
Löbker, K.: Zur operativen Behandlung der Spina bifida und Cephalocele. Mitt. Chir. Klin. Greifswald 1884.
Loison: Cas de méningo-encéphalocèle. Lyon méd. 1897, 2.
Lombardi e Férrero: Contributo allo studio dell'encefalocele. Il progresso med. 1902, 11.
Ludwig: Ein Fall von Hydroencephalocele. Allg. Wien. med. Ztg. 1898, 3.
Lynn, Th.: Successful removal from an occipital meningocele larger than the child's head. Lancet, Jan. 1902.

Lyon: Case of Encephalocele. Cannst. Jber. 4, 5, (1844).
Lyssenkow, N. K.: Knöcherner Verschluß des Defektes im Schädel bei Operation der Hirnbrüche. Ref. Jber. Chir. 1, 357.
Marchand: Eulenburgs Realenzyklopädie. Art. Mißbildungen, Bd. 15, 1897.
Marshall: Injektionstherapie, Lancet 2, Sept. 1883.
Martin, A.: Un cas d'encéphalocéle occipitale. Opération, Guérison, résultat éloigné. Paris méd. 29, 63, (1927).
Masuda: Hirnmißbildungen von menschlichen Feten nebst Bemerkungen über die Genese der Hirnbrüche und Spaltbildungen an Hirn und Schädel. Mschr. Psychiatr. 30, (1911).
Meer: Kleinhirnexstirpation bei einem Fall von angeborener Hydrocephalocele occipitalis. Beitr. Geburtsh. 1, (1913).
Merkel, K.: Zur Klinik und Behandlung der Encephalocele. Diss. Köln 1923.
Michael: Encephalocele. Arch. of Med. 2, 7, 167, (1861).
Mitchell: Spontanous cure of meningocele. Brit. med. J. März 1896.
Möller: Über Hydrencephalocelen und die Frage ihrer operativen Behandlung. Dtsch. Z. Chir., 48, 1.
Monakow, C. v.: Über die Mißbildungen des Zentralnervensystems. Erg. Path. 541, (1901).
Morgagni: zitiert bei Merkel.
Muscatello: Über die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule. Arch. Chir. 47, 162, 207, (1894).
Müller: Vorstellung eines Falles von operativer Behandlung einer größeren Meningocephalocele mittels osteoplast. Verschlusses. Münch. med. Wschr. 1900, 42.
Negri, G.: Un caso de meningocele occipitale Klin. Chir. 21, 7, 1575, (1913).
Neudörfer: Zur Verwendbarkeit der freien Fascientransplantation. Zbl. Chir. 44, (1913).
Neugebauer, F.: Zur Osteoplastischen Behandlung der angeborenen Encephalocelen. Zbl. Chir. 1203, (1897).
Nitzel: Angeborene Hydrencephalocele. Jb. Kinderkrkh. 51, 132, (1868).
Otto: Hemicephalie u. Encephalocele. Cannst. Jber. 4, 20, (1857).
Palermo, P.: Meningoencephalocele. Ref. Z. Org. Chir. 19, (1922).
Petit de la Villéon, E.: Méningocele sous-lambdatique (spina bifida cranien) Gaz. hebdom. Sci. méd. Bordeaux 34, (1913).
Petrow: Über die Pathogenese der Hirnbrüche. Mitt. milit. med. Akad. 1901.
Pollisadowa, K.: Zur Kasuistik und Behandlung der sog. Hirnhernien. Nov. chir. Arch. 6, 2/3, 22/23, (1924) (russ.).
Pomorski: Encephalocele, Operation. Beitr. klin. Chir. 93, 658.
Preisich, K.: Lumbalpunktion in einem Falle von orperierter Meningocele occipitalis. Jb. Kinderheilk. 53, 3, (1901).
Peuse, L. A.: Zur Symptomatologie und operativen Behandlung der Encephalocystomentingocele und Cystomeningocele. Fol. neuropath. eston. 5, 2, 144, (1926).
Rachmanow, A.: Ein Fall von Encephalocele occipitalis. Frankf. Z. Path. 13, 402, (1913).
Ransohoff, J. L.: Occipital encephalocele, Cincinnati med. J. 3, 269, (1922).
Reali: Über die Behandlung der angeborenen Schädel- und Rückgratsbrüche. Diss. Zürich 1874.
Reboul: Un cas d'encéphalocèle occipitale opérée. Arch. provinciales 1898, 12.
Redtlob, E.: 2 Fälle von Encephalocystocelen. Ein Beitrag zur Anatomie. Diagnostik der Hernien des Zentralnervensystems. Diss. Straßburg 1901.
Riegel: Encephalocele occipitalis. Ver. norddeutsch. Chir. Jan. 1910.

Riß: Un cas d'encéphalocèle traiteé par l'excision avec survie de 2 ½ mois. Presse méd. 13, (1907).
— Cas d'encephalocèle traitée par l'excision. Mschr. Kinderheilk. 1907.
Rochelt: Über Cephalocele. Wien. med. Wschr. 1880, 39.
Rokitansky: Handbuch der speziellen pathol. Anatomie, Wien 1844.
Rosenak, M.: Operation einer Encephalocele bei einem Säugling. Heilung. (Ungar.) Orv. Hetil. 1906, 16.
Russanov, A.: Über die Behandlung angeborener Gehirnhernien. Nov. chir. Arch. (russ.) 2, 2. 145, (1926).
— Osteoplast. Operation wegen Hirnbruch. Verhdlg. des 1. chir. Kongr. d. Nord-Kaukasusgebietes, 23.—26. IX. 1925.
De Ruyter: Schädel- und Rückgratspalten. Arch. klin. Chir. 40, 1, (1890).
Saito, Sh.: Meningoencephalocele mit Hydromyelie und Gliose. Arb. neurol. Instit. Wien Univ. 25, 2/3, 207, (1924).
Salzer: Zur Anatomie der Cephalocele. Arch. klin. Chir. 87, 2, (1908).
Santesson, C.: Hydromeningocele. J. Kinderkrkh. 45, 291, (1865).
Santner, A.: Über einen Fall von Meningocele occripitalis. Mschr. Geburtsh. 56, 3/4, 151, (1921).
Schapiro, L. B.: Zur Differentialdiagnose und Heilung der sog. Cerebralhernien. Russ. Arch. Chir. 1908.
Schatz: Zur Therapie der Cephalocelen und Spina bifida. Berl. klin. Wschr. 1885, 26.
Schmitz: Über den angeborenen Hirnbruch. Petersb. med. Wschr. 1898, 21.
Schwalbe: Morphologie der Mißbildungen. 3, 2. Abtlg., 1909.
Serres: zitiert bei Muscatello.
Siegenbeck van Heukelom: Über die Encephalocele. Arch. Entw. Mech. 4, 2, (1896).
Sklifasowsky: Hernien der Hirn- und Rückenmarkshäute. Protokolle chir. Ges. Moskau 13, 1881, zitiert bei Kozyrev.
Spring: Monographie de la hernie du cerveau et de quelques lésions voisines ect. Accompagn. 9. Pl. Mém. Acad. roy. Méd. belg. 3, 1853 Bruxelles.
Staffel: Cephalocele congenita. Münch. med. Wschr. 1902, 47.
Stubenrauch, v.: Myelocystomeningocele occipitalis. Exstirpation, Heilung. Münch. med. Wschr. 1911, 1051.
Stübel, A.: Beobachtungen an den Gefäßen einer Meningocele. Virchows Arch. 238, 3, 448, (1922).
Talko: Über angeborene Hirnhernien. Virchows Arch. 50, 517, (1870).
Temoin: Hydrencéphalocéle occipitele. Arch. de Chir. 1894.
Tilmann: Zur Behandlung der Meningocele. Berl. klin. Wschr. 1895, 48.
Trechsel: Die Behandlung der angeborenen Cephalocelen und Operation einer großen occipitalen Meningocele. Korresp. bl. Schweiz. Ärzte, 1889, 743.
Vautrin: Méningo-encéphalocèle occipitale. Mschr. Kinderheilk. 1907.
Velpeau: Hydrencéphalocèle. Canst. Jber. 4, 5, (1844).
Versari, A.: Un caso di encefalo-meningocele. Pediatria 28, 5, (1920). Ref. Zentralorg. Chir. 7, (1920).
Virchow: Die krankhaften Geschwülste. 1, 1863 und 3, 1865.
Vurpas et Léri: Compt. rend. Acad Soc. T. 137, (1903).
Wallmann: Einige Fälle von Hirnbrüchen. Arch. klin. Chir. 8 II, 388, (1863).
Weinlechner: Seltene Schädelgeschwulst. Zbl. Chir. 1876, 604.
Wesemeyer: Über den Hirnbruch, im Anschluß an einen Fall eigener Beobachtung. Münch. med. Wschr. 1912, 386.
Wiesinger: Encephalocystocele. Münch. med. Wschr. 1908, 45.

Wolkowitsch, N.: Ein Fall von Hirnbruch. Osteoplastische Operation. Ref. Jber. Chir. 1, 356.
Yoshimura: Kasuistik der angeborenen Hirn- und Rückenmarksbrüche. Diss. München 1908.
Zingerle: Hydrencephalocele occipitalis. Z. jugendl. Schwachsinn, 1907.

Lebenslauf.

Geboren am 12. XII. 1909 zu Trier als Sohn des Kaufmanns Gustav Frenkel absolvierte ich nach 3 jähriger Volksschulzeit das Hindenburg-Realgymnasium in Trier, wo ich am 6. III. 1928 die Reifeprüfung ablegte. Die vorklinischen Semester studierte ich in Freiburg i. Br. und bestand dort am 24. VII. 1930 die ärztliche Vorprüfung. Die klin. Semester absolvierte ich in Berlin, Düsseldorf und Marburg. Die ärztliche Prüfung bestand ich im Januar 1934 zu Marburg a./L.